



**University of
Zurich^{UZH}**

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2008

Hypertrichose

Trüeb, R M

Abstract: Hypertrichose bezeichnet, auf Lokalisation, Alter, Geschlecht und ethnische Provenienz bezogen, übermäßiges, diffuses oder umschriebenes Haarwachstum, das nicht dem Verteilungsmuster der sekundären männlichen Geschlechtsbehaarung entspricht. Sie kann isoliert oder syndromatisch auftreten, mit weiteren kongenitalen Anomalien assoziiert sein oder auf eine innere Krankheit hinweisen. Zur richtigen nosologischen Einordnung sind Manifestationsalter, Haarart, Lokalisation und Behaarungsmuster, Begleitkrankheiten und Medikamente, evtl. assoziierte Anomalien und die Familienanamnese von Bedeutung. Wenngleich vermehrtes Haarwachstum meist eine untergeordnete medizinische Bedeutung hat, ist nicht zuletzt die individuelle psychosoziale Tragweite zu beachten. Aktive Maßnahmen zur Haarentfernung richten sich nach dem individuellen Leidensdruck. Es gibt keine einzelne Methode zur Entfernung unerwünschter Körperhaare, die für alle Patienten und Lokalisationen gleich geeignet ist. Die Therapiewahl hängt von Art, Ausdehnung und Stärke des Haarwuchses sowie von den Vorstellungen des Patienten ab und umfasst kosmetische Haarentfernungsmethoden sowie den Einsatz von Laser- und Blitzlampen. **Schlüsselwörter:** Primäre generalisierte Hypertrichosen - Erworbene generalisierte Hypertrichosen - Primäre umschriebene Hypertrichosen - Erworbene umschriebene Hypertrichosen - Haarentfernung

DOI: <https://doi.org/10.1007/s00105-008-1489-z>

Other titles: Hypertrichosis

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-14007>

Journal Article

Published Version

Originally published at:

Trüeb, R M (2008). Hypertrichose. *Der Hautarzt*, 59(4):325-338.

DOI: <https://doi.org/10.1007/s00105-008-1489-z>

Hautarzt 2008 · 59:325–338
 DOI 10.1007/s00105-008-1489-z
 Online publiziert: 15. März 2008
 © Springer Medizin Verlag 2008

Redaktion

Prof. Dr. M. Meurer, Dresden
 Prof. Dr. R.-M. Szeimies, Regensburg



**CME.springer.de –
 Zertifizierte Fortbildung für Kliniker
 und niedergelassene Ärzte**

Die CME-Teilnahme an diesem Fortbildungsbeitrag erfolgt online auf CME.springer.de und ist Bestandteil des Individualabonnements dieser Zeitschrift. Abonnenten können somit ohne zusätzliche Kosten teilnehmen.

Unabhängig von einem Zeitschriftenabonnement ermöglichen Ihnen CME-Tickets die Teilnahme an allen CME-Beiträgen auf CME.springer.de. Weitere Informationen zu CME-Tickets finden Sie auf CME.springer.de.

Registrierung/Anmeldung

Haben Sie sich bereits mit Ihrer Abonnementnummer bei CME.springer.de registriert? Dann genügt zur Anmeldung und Teilnahme die Angabe Ihrer persönlichen Zugangsdaten. Zur erstmaligen Registrierung folgen Sie bitte den Hinweisen auf CME.springer.de.

Zertifizierte Qualität

Diese Fortbildungseinheit ist mit 3 CME-Punkten zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig. Folgende Maßnahmen dienen der Qualitätssicherung aller Fortbildungseinheiten auf CME.springer.de: Langfristige Themenplanung durch erfahrene Herausgeber, renommierte Autoren, unabhängiger Begutachtungsprozess, Erstellung der CME-Fragen nach Empfehlung des IMPP mit Vorabtestung durch ein ausgewähltes Board von Fachärzten.

Für Fragen und Anmerkungen stehen wir Ihnen jederzeit zur Verfügung:

Springer Medizin Verlag GmbH
Fachzeitschriften Medizin/Psychologie
CME-Helpdesk, Tiergartenstraße 17
69121 Heidelberg
E-Mail: cme@springer.com
CME.springer.de

R.M. Trüeb

Dermatologische Klinik, UniversitätsSpital Zürich

Hypertrichose

Zusammenfassung

Hypertrichose bezeichnet, auf Lokalisation, Alter, Geschlecht und ethnische Provenienz bezogen, übermäßiges, diffuses oder umschriebenes Haarwachstum, das nicht dem Verteilungsmuster der sekundären männlichen Geschlechtsbehaarung entspricht. Sie kann isoliert oder syndromatisch auftreten, mit weiteren kongenitalen Anomalien assoziiert sein oder auf eine innere Krankheit hinweisen. Zur richtigen nosologischen Einordnung sind Manifestationsalter, Haarart, Lokalisation und Behaarungsmuster, Begleitkrankheiten und Medikamente, evtl. assoziierte Anomalien und die Familienanamnese von Bedeutung. Wenngleich vermehrtes Haarwachstum meist eine untergeordnete medizinische Bedeutung hat, ist nicht zuletzt die individuelle psychosoziale Tragweite zu beachten. Aktive Maßnahmen zur Haarentfernung richten sich nach dem individuellen Leidensdruck. Es gibt keine einzelne Methode zur Entfernung unerwünschter Körperhaare, die für alle Patienten und Lokalisationen gleich geeignet ist. Die Therapiewahl hängt von Art, Ausdehnung und Stärke des Haarwuchses sowie von den Vorstellungen des Patienten ab und umfasst kosmetische Haarentfernungsmethoden sowie den Einsatz von Laser- und Blitzlampen.

Schlüsselwörter

Primäre generalisierte Hypertrichosen · Erworbene generalisierte Hypertrichosen · Primäre umschriebene Hypertrichosen · Erworbene umschriebene Hypertrichosen · Haarentfernung

Hypertrichosis

Abstract

Hypertrichosis denotes growth of hair on any part of the body in excess of the amount usually present in persons of the same age, race, and sex, excluding androgen-dependent hair growth. Hypertrichosis may be an isolated finding or associated with a syndrome, be associated with additional congenital anomalies or a marker for systemic disease. In order to diagnose it accurately, the age of onset, type, localization and pattern of hair growth, associated disorders, medications and perhaps associated anomalies and family history should be considered. Even though hypertrichosis usually has limited medical significance, it often causes cosmetic embarrassment, often resulting in a significant emotional burden. Treatment options are available, though limited in terms of efficacy and patient satisfaction. No single method of hair removal is appropriate for all body locations and patients, and the one adopted will depend on the type, area, and amount of excessive hair growth, as well as on the age, sex, and personal preference of the patient. Patients with hypertrichosis should be adequately advised of the treatment modalities. These include cosmetic procedures (bleaching, trimming, shaving, plucking, waxing, chemical epilatories, electrosurgical epilation), and hair removal using light sources and lasers.

Keywords

Primary generalized hypertrichosis · Acquired generalized hypertrichosis · Circumscribed hypertrichosis · Acquired circumscribed hypertrichosis · Hair removal

► **Lanugohaare**

► **Vellushaare**

► **Intermediärhaare**

► **Terminalhaare**

Als Hirsutismus wird vermehrte Behaarung vom männlichen Behaarungstyp bei der Frau bezeichnet

► **Nosologische Einordnung**

Vermehrtes Haarwachstum kann syndromatisch auftreten, mit weiteren kongenitalen Anomalien assoziiert sein oder auf eine innere Krankheit hinweisen

Nach Lektüre dieses Beitrags sollte der Leser in der Lage zu sein, zwischen angeborenen, isolierten oder syndromatischen Hypertrichosen sowie den erworbenen Formen der generalisierten oder umschriebenen Hypertrichosen zu unterscheiden. Außerdem werden die verschiedenen Therapiemöglichkeiten vorgestellt. Die Therapieauswahl hängt neben dem Krankheitsbild auch von den persönlichen Vorstellungen des Patienten ab. Auf diesem Hintergrund sollte dann in Absprache mit dem Patienten die Therapieentscheidung getroffen werden.

Definition und Einteilung

Beim Feten ist die Körperoberfläche mit feinen, weichen, nicht pigmentierten, marklosen ► **Lanugohaaren** bedeckt, die im 7.–8. Intrauterinmonat ausgestoßen werden. Es wachsen kurze Lanugohaare nach, die bis zum 3. Lebensmonat durch kurze (<2 cm), dünne (<30 µm), spärlich pigmentierte, marklose ► **Vellushaare** ersetzt werden. Während das Haarwachstum intrauterin synchronisiert abläuft, kommt es zwischen dem 6. und 12. Lebensmonat zum Verlust der Synchronisierung des zyklischen Haarwachstums. Das Haar wächst nunmehr zeitlebens asynchron. Neben den fast das gesamte Integument bedeckenden Vellushaaren weisen Neugeborene vom 3. Lebensmonat bis zum 2. Lebensjahr am Kopf ► **Intermediärhaare** auf: Diese haben einen gegenüber den Vellushaaren größeren Durchmesser, sind schwach pigmentiert und weisen eine noch unvollständig ausgebildete Medulla auf. Allmählich werden sie durch die länger wachsenden (bis 100 cm), dickeren (ca. 60 µm), pigmentierten und markhaltigen ► **Terminalhaare** ersetzt. Präpuberal finden sich normalerweise nur im Bereich des Kapillitiums, der Augenbrauen und der Wimpern Terminalhaare. Unter dem Einfluss von Androgenen in der Pubertät kommt es zusätzlich in den androgenabhängigen Körperregionen zur Transformation von Vellus- in Terminalhaare, speziell in der Pubes-, Axillar- und Bartregion des Erwachsenen. Haarwuchsanomalien können bei Geburt vorhanden sein, nach der Haaraustoßung zwischen dem 6. und 12. Lebensmonat auftreten oder erst später im Kindes- (präpuberal) oder Erwachsenenalter manifest werden.

Hypertrichose bezeichnet jede Form des auf Lokalisation, Alter, Geschlecht und ethnische Provenienz bezogen übermäßigen, diffusen oder umschriebenen Haarwachstums, das nicht dem Verteilungsmuster der sekundären männlichen Geschlechtsbehaarung entspricht [8]. Als Hirsutismus wird vermehrte Behaarung vom männlichen Behaarungstyp bei der Frau bezeichnet. Während die Ätiopathogenese der Hypertrichosen weitgehend unbekannt ist, wird Hirsutismus als Androgenisierungsercheinung aufgefasst, bei der entweder eine Vermehrung zirkulierender Androgene vorliegt oder die in normalen Serumkonzentration zirkulierenden männlichen Sexualhormone im Gewebe zu potenteren Androgenmetaboliten umgewandelt werden (periphere Androgenisierung). Dementsprechend kann Hirsutismus mit weiteren klinischen Auffälligkeiten als Symptom der Virilisierung auftreten: androgene Alopezie, Tieferwerden der Stimme, Klitorishypertrophie, allgemeine Muskelhypertrophie.

Schwierigkeiten in der Klassifikation hypertrichotischer Zustände haben sich aus dem zum Teil synonymen Gebrauch der Begriffe Hirsutismus und Hypertrichose, unpräzisen klinischen Fallbeschreibungen und einer bei den kongenitalen generalisierten Hypertrichosen erheblichen nomenklatorischen Begriffsverwirrung ergeben. In einer Durchsicht der medizinischen Fachliteratur fand Felgenhauer noch 1969 nicht weniger als 29 Bezeichnungen für die kongenitale Hypertrichose [7].

Zur richtigen ► **nosologischen Einordnung** wichtig sind [23]:

- Haarart: Lanugo-, Vellus- oder Terminalhaare?,
- Manifestationsalter: kongenital oder erworben?,
- Lokalisation und Behaarungsmuster: umschrieben oder generalisiert?,
- Hirsutismus oder Hypertrichose?,
- Begleitkrankheiten und Medikamente,
- evtl. assoziierte Anomalien,
- Familienanamnese inklusive ethnische Herkunft.

Erst durch die Berücksichtigung dieser Punkte gelingt die Zuordnung vieler, vormals teilweise mit heute obsoleten zoologischen Epitheta versehener hypertrichotischer Zustände zu klar definierten Entitäten.

Wenngleich vermehrtes Haarwachstum meist eine untergeordnete medizinische Bedeutung hat, kann es syndromatisch auftreten, mit weiteren kongenitalen Anomalien assoziiert sein oder auf ei-

ne innere Krankheit hinweisen. Nicht zuletzt ist die individuelle ► **psychosoziale Tragweite** für Betroffene zu berücksichtigen.

Primäre generalisierte Hypertrichosen

Hypertrichosis universalis congenita. Bei der Hypertrichosis universalis congenita (Ambras-Syndrom) liegt eine sehr seltene, generalisierte Hypertrichose mit autosomal dominantem Erbgang (MIM 145701) vor [2]. Die Bezeichnung „Ambras-Syndrom“ ist auf Betroffene der Familie des Petrus Gonzales aus dem 16. Jahrhundert zurückzuführen, die auf Gemälden im Schloss Ambras (bei Innsbruck, Österreich) abgebildet sind. In Mexiko wurde eine Familie mit vermutlich X-chromosomal dominantem Erbgang (► **X-chromosomal dominante Hypertrichose**, MIM 307150) beschrieben [16]. Pathogenetisch werden Persistenz und exzessives Wachstum von Vellushaaren des gesamten haarfollikeltragenden Integumentes angenommen. Die Hypertrichose kann bereits bei Geburt vorhanden sein oder tritt in der frühen Kindheit auf. Das gesamte Integument mit Ausnahme von Handtellern, Fußsohlen, distalen Phalangen, Lippen und Glans penis ist von seidigen, bis 25 cm langen, silbriggrauen bis blonden Vellushaaren bedeckt, Skalphare, Augenbrauen, Wimpern und Axillarhaare können dunkel pigmentiert sein. Während die exzessiv wachsenden Vellushaare in den meisten Körperregionen nicht durch Terminalhaare ersetzt werden, kommt es in der Pubertät zur Terminalhaartransformation der Axillar- und Pubesbehaarung, bei Männern auch im Gesicht und auf der Brust. Assoziierte Anomalien können sein: Zahnanomalien (retinierte Zähne, Fehlen von Zähnen, speziell von Molaren und Prämolaren) und Gesichtsdysmorphien: dreieckförmiges Gesicht mit vergrößerten Gesichtszügen, Hypertelorismus, breite Lidspalten, langer prominenter Nasenrücken, abgerundete Nasenspitze mit verbreiteter Distanz zwischen den Nasenflügeln und antevierten Nasenlöchern, verkürzte Unterlippe mit abgeflachtem Sulcus mentolabialis.

Hypertrichosis lanuginosa congenita. Bei der Hypertrichosis lanuginosa congenita (MIM 145700) handelt es sich um eine sehr seltene, kongenitale diffuse Hypertrichose, bei der bei Geburt das gesamte Integument, außer Handteller und Fußsohlen, mit langen, feinen Lanugohaaren bedeckt ist [14]. Pathogenetisch wird ein abnormes Persistieren von Lanugohaaren angenommen. Statt dass bis zum 8. Intrauterinmonat die Lanugohaare abgestoßen und bis zum 3. Lebensmonat durch kurze Lanugo-, später Vellushaare ersetzt werden, wachsen Lanugohaare bis zum 1. Lebensjahr, um dann, am Stamm beginnend, allmählich auszufallen.

Präpuberale Hypertrichose. Die präpuberale Hypertrichose (konstitutionelle generalisierte Hypertrichose) ist definiert als eine bei gesunden Kindern vorkommende verstärkte Terminalbehaarung in diffuser, androgenunabhängiger Verteilung [1]. Sie ist nicht selten. Über ihre Inzidenz liegen keine zuverlässigen Angaben vor, weil zum einen Hirsutismus und Hypertrichose, zum anderen präpuberale Hypertrichose und Hypertrichosis lanuginosa congenita in der Literatur nicht exakt auseinandergehalten werden. Aufgrund der ethnischen Variabilität der Körperbehaarung und deren Akzeptanz ist auch anzunehmen, dass die Häufigkeit des Arztbesuches deswegen unter den Ethnien unterschiedlich ist. Die Ätiologie ist unklar. Familiäre Häufung kommt vor, scheint aber wenig von rassisch-ethnischen Faktoren beeinflusst zu sein. Betroffene Kinder präsentieren mit auffallend dichter und gewöhnlich auch dunkler Behaarung im Bereich von Stirn, Augenbrauen, Rücken, Schultern und oberen Extremitätenstreckseiten (► **Abb. 1**). Typisch sind ein tiefer Haaransatz im Schläfenbereich, der interskapuläre Haarwirbel und eine starke Behaarung der Ellbogen. Die Hypertrichose persistiert zeitlebens. Mit einer Zunahme der Behaarung ist im Laufe des Lebens zu rechnen. Dieser Behaarungstyp wird bei Männern gewöhnlich als Normvariante angesehen, lokale Probleme im Sommer wie mikrobielle Besiedelung mit Neigung zu Bromhidrosis und Follikulitiden sind nicht zu unterschätzen.

Es gibt eine Reihe angeborener, progredienter, generalisierter Terminalhaarhypertrichosen, die in Kombination mit weiteren und syndromdefinierenden Anomalien vorkommen. Sie sind selten. Klinisch findet sich ein der präpuberalen Hypertrichose ähnliches verstärktes Haarwachstum. Je nach assoziierten Anomalien werden verschiedene Krankheitsentitäten unterschieden:

Gingivafibromatose mit Hypertrichose (MIM 135400). Es handelt sich um eine autosomal dominant erbliche Gingivafibromatose mit Überwucherung der Zähne unter dem Bild einer ► **Pseudozahnhypoplasie** in Verbindung mit einer diffusen, dunkel pigmentierten Hypertrichose ab Klein-

► Psychosoziale Tragweite

► X-chromosomal dominante Hypertrichose

Pathogenetisch werden Persistenz und exzessives Wachstum von Vellushaaren des gesamten haarfollikeltragenden Integumentes angenommen

Pathogenetisch wird ein abnormes Persistieren von Lanugohaaren angenommen

Typisch sind ein tiefer Haaransatz im Schläfenbereich, der interskapuläre Haarwirbel und eine starke Behaarung der Ellbogen

Lokale Probleme im Sommer wie mikrobielle Besiedelung mit Neigung zu Bromhidrosis und Follikulitiden sind nicht zu unterschätzen

► Pseudozahnhypoplasie

Tab. 1 Kongenitale/hereditäre generalisierte Hypertrichosen**Isolierte Hypertrichosen**

- Präpuberale Hypertrichose (konstitutionelle generalisierte Hypertrichose)
- Hypertrichosis universalis congenita, Ambras-Syndrom (MIM 145701)
- X-chromosomal dominante Hypertrichose (MIM 307150)
- Hypertrichosis universalis lanuginosa (MIM 145700)

Hypertrichose als syndromdefinierendes Symptom

- Gingivahyperplasie mit Hypertrichose (MIM 135400)
- Osteochondrodysplasie mit Hypertrichose (MIM 239850)
- Kongenitale Amaurose mit Hypertrichose (MIM 204110)

Hypertrichose als Symptom komplexer Fehlbildungssyndrome

- *(Brachmann-)Cornelia-de-Lange-Syndrom (MIM 122470)*: klinisch ausgeprägt variables Fehlbildungsretardierungssyndrom mit charakteristischer Fazies und Hypertrichose, Minderwuchs, Extremitätenanomalien, Genitalanomalien, inneren Fehlbildungen (nicht selten angeborene Herzfehler, gastrointestinale und Nierenanomalien), geistiger Behinderung und Sprachentwicklungsstörung
- *Haydu-Cheney-Syndrom (MIM 102500)*: autosomal dominant erbliches Dysplasiesyndrom mit kraniofazialen Anomalien, Dentitionsstörungen, Akroosteolysen und hochgewölbten, dichten Augenbrauen
- *Rubinstein-Taybi-Syndrom (MIM 180849)*: distinktes Dysmorphiesyndrom mit charakteristischer Hakennase mit langem Septum, breiten, abstehenden Daumen und Großzehen, Kleinwuchs, Mikrozephalie, Oligophrenie und fakultativen Organfehlbildungen, insbesondere des Herzens und der Niere. Typisch sind buschige Brauen. Selten besteht auch eine generalisierte Hypertrichose
- *Progressive Lipodystrophie, Berardinelli/Lawrence-Seip-Syndrom (MIM 269700)*: autosomal rezessiv erbliches Krankheitsbild mit generalisierter, progressiver Lipatrophie, Makrosomie des Säuglings und Kleinkindes, Muskelhypertrophien mit athletischem Aspekt bereits im Säuglingsalter, Hypertrichose des Gesichts und der Extremitäten, lockigen Haaren, Makrogenitosomie, akromegaloidem Hochwuchs, insulinresistenter, nichtketotischer Hyperglykämie (sog. lipatrophischer Diabetes mellitus), Acanthosis nigricans
- *Coffin-Siris-Syndrom (MIM 135900)*: distinktes Dysmorphiesyndrom mit Kleinwuchs und Entwicklungsrückstand in Verbindung mit schütterem Haar, besonders im Säuglingsalter (s. auch unter Ektodermaldysplasien), Hypertrichose im Bereich von Rücken, Oberarmen und Oberschenkeln, buschigen Brauen und charakteristischer Phalangenhypoplasie (sog. „fifth digit syndrome“)
- *Gorlin-(Chaudhry-Moss)-Syndrom (MIM 233500)*: kraniofaziale Dysostose mit eigenartigem konkavem Gesichtsprüfil, Augenanomalien, offenem Ductus arteriosus Botalli, Hypoplasie der Labia majora, allgemeiner Hypertrichose, speziell an Armen, Beinen und Rücken, tiefem Stirn- und Nackenhaaransatz, Minderwuchs
- *Schinzel-Giedion-Syndrom (MIM 269150)*: distinktes, wahrscheinlich autosomal rezessiv erbliches Fehlbildungssyndrom mit charakteristischen Gesichtsdysmorphien wie prominente Stirne, Hypertelorismus, kleine Nase mit eingesunkener Wurzel und nach vorne gerichteten Öffnungen (sog. „midface retraction syndrome“), Hypertrichose, v. a. über den Schultern und Oberarmen, Extremitätenfehlbildungen, Nagelhypoplasie, Hydronephrose, schwerem Entwicklungsrückstand und schlechten Lebensaussichten
- *Winchester-Syndrom (MIM 277950)*: autosomal rezessiv erbliche Skelettdysplasie mit progredienter multifokaler Osteolyse, Kleinwuchs, Hornhauttrübungen, Hautverdickung, Hypertrichose und Gingivahyperplasie
- *Seckel-Syndrom (MIM 210600)*: autosomal rezessiv erblicher proportionierter primordialer Zwergwuchs mit typischen kraniofazialen Dysmorphien wie Mikrozephalie, große Nase und fliehendes Kinn (sog. Vogelkopf-Zwergwuchs), hohem Gaumen/Gaumenspalte, geistiger Retardierung und Schmelzdefekten. Als weiteres Symptom wurde in 3 von 10 Fällen „Hirsutismus“ angegeben
- *Leprechaunismus (MIM 246200)*: autosomal rezessiv erbliche Erkrankung aufgrund eines Insulinrezeptordefekts mit Hyperinsulinämie, Minderwuchs, Hypertrichose, großen Händen, Füßen und äußeren Genitalien, reduziertem subkutanen Fett, Elfengesicht und Ovarialzysten
- *Pfaundler-Hurler-Syndrom (MIM 252800)*: durch mangelnde Aktivität des Enzyms α -Iduronidase bedingte lysosomale Speicherkrankheit (Mukopolysaccharidose), die mit groben Gesichtszügen (sog. Gargoylismus), Makroglossie, grobes Kopfhair, generalisierter Hypertrichose (Lanugo), Hornhauttrübungen, Hepatosplenomegalie, kurzrumpfigem Minderwuchs und Demenz einhergeht
- *Porphyrien*: angeborene oder erworbene Störungen spezifischer Enzyme der Hämbiosynthese, die mit Photosensitivität und akuten, kolikartigen Schmerzen, kombiniert mit neurologischen und kardiovaskulären Symptomen, einhergehen. Typisch ist eine Hypertrichose an Augenbrauen, Schläfen und Wangen (s. unter symptomatische Hypertrichosen)
- *Embryofetales Alkoholsyndrom*: bei Kindern chronisch alkoholkranker Frauen teratogen verursachte Entwicklungsstörung mit Minderwuchs, Mikrozephalie, typischer Fazies (kurze Lidspalten, schmales Oberlippenrot, hypoplastisches Philtrum, antevertierte Nase, Mikrogenie, Ohrmuscheldysplasie), fazialer Hypertrichose, postpartaler Irritabilität, langwieriger Ernährungsstörung, statomotorischer Entwicklungsverzögerung, mentaler Retardierung und fakultativ weiteren Anomalien (Herzfehler in 30%, Nierenfehlbildungen in 10%)
- *Antiepileptika-Embryofetopathie*: bei Einnahme von Antiepileptika während der Schwangerschaft auftretende Kombination akrofazialer Anomalien, Wachstumsstörungen und mentalen Defiziten bei ca. 10% der exponierten Kinder. Unter Hydantoinen typisch sind Hypertelorismus, Sattelnase, unvollständig modellierte Ohrmuscheln, Nagel- und Endphalanhypoplasien und Hypertrichose, auch Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten. Pathogenese vermutlich über Epoxidbildung und Folsäuremangel

kindalter [25]. Die Gingivafibromatose bildet sich zum Zeitpunkt des Durchbruchs der Milchzähne (erste Zahnung) aus. Zusätzliche Oligophrenie und Epilepsie kommen vor.

Osteochondrodysplasie mit Hypertrichose (MIM 239850). Hierbei handelt es sich um eine autosomal rezessiv erbliche Skelettdysplasie und Hypertrichose bei makrosomen Neugeborenen [4]. Es

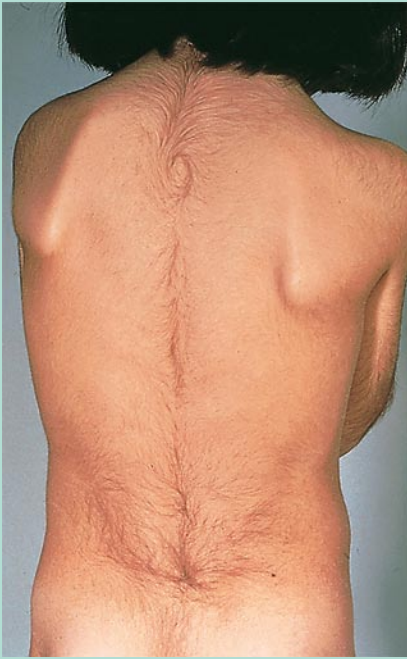


Abb. 2 ▲ Cyclosporin-A-induzierte Hypertrichose. (Aus [26])

Abb. 1 ◀ Präpuberale Hypertrichose. (Aus [26])

besteht eine angeborene, diffus stark vermehrte Körperbehaarung in Verbindung mit ► **dysplastischen Skelettveränderungen** (schmaler Thorax, breite Rippen, Platyspondylie, hypoplastische Pubis und Ischium, Coxa valga, dünner Kortex und submetaphysäre Erweiterung der Röhrenknochen, Osteopenie), groben Gesichtszügen und Kardiomegalie, teils persistierender Ductus arteriosus und Aortenklappenstenose.

Kongenitale Amaurose mit Hypertrichose (MIM 204110): Die autosomal rezessiv erbliche kongenitale Amaurose steht in Verbindung mit einer generalisierten Hypertrichose [11].

Im Rahmen weiterer hereditärer und kongenitaler Fehlbildungssyndrome (■ Tab. 1) kommt ebenfalls eine bei der Geburt vorhandene oder während der frühen Kindheit auftretende, unterschiedlich ausgeprägte Hypertrichose vor. Einzig beim ► **Cornelia-de-Lange-Syndrom** (MIM 122470) ist die Hypertrichose in ihrer Verteilung und Ausprägung so konstant, dass sie klinisch-diagnostische Bedeutung hat [15]. Die Hypertrichose persistiert zeitlebens. Bei den Fehlbildungssyndromen tritt die Hypertrichose gegenüber den assoziierten, mitunter schweren Defektfehlbildungen klinisch meist in den Hintergrund.

Erworbene generalisierte Hypertrichosen

Bei der ► **medikamentös induzierten Hypertrichose** steht verstärktes Wachstum pigmentierter Terminalhaare in einem Kausalzusammenhang mit einer medikamentösen Therapie (■ Tab. 2, ■ Abb. 2). Nach Absetzen der Therapie ist die Hypertrichose reversibel. Je nach Körperregion mit unterschiedlichen Dauern der Telogenphasen kann die Hypertrichose nach Absetzen aber bis über 1 Jahr persistieren.

Von einer symptomatischen Hypertrichose spricht man, wenn eine verstärkte Körperbehaarung einen Kausalzusammenhang mit einer zugrunde liegenden metabolischen Störung oder systemischen Erkrankung aufweist. Sie präsentiert mit verstärkter Stamm- und Extremitätenbehaarung. Oft bestehen dunkel pigmentierte Haare im Gesicht, hier besonders im Temporal- und seitlichen Wangenbereich. Weitere, mitunter diagnoseweisende Symptome finden sich in Abhängigkeit von folgenden möglichen Störungen:

Porphyrien. Es handelt sich um angeborene, seltener erworbene Störungen (Bleiintoxikation, terminale Niereninsuffizienz unter Hämodialyse) spezifischer Enzyme der Hämbiosynthese mit Akkumulation mitunter photosensibilisierender Metaboliten des Porphyrinstoffwechsels. Eine Besonderheit gewisser Porphyrien, z. B. der Porphyria cutanea tarda (MIM 176100) und der Porphyria variegata

► Dysplastische Skelettveränderungen

► Cornelia-de-Lange-Syndrom

► Medikamentös induzierte Hypertrichose

Bei einer symptomatischen Hypertrichose weist eine verstärkte Körperbehaarung einen Kausalzusammenhang mit einer zugrunde liegenden metabolischen Störung oder systemischen Erkrankung auf

Die Diagnose wird durch Bestimmung der Porphyrine in Urin, Erythrozyten und Stuhl gestellt

► Autoimmunerkrankung

Mangel- oder Unterernährung kann eine generalisierte Hypertrichose erzeugen

Bei fortgeschrittener HIV-Infektion kann es zu einer generalisierten Hypertrichose kommen

► Paraneoplastischer Symptomenkomplex

(MIM 176200) besteht darin, dass der zugrunde liegende Enzymdefekt noch nicht für die Krankheitsmanifestation ausreicht, sondern dass erst eine zusätzliche Belastung der Hämbiosynthese oder eine verstärkte Hemmung der bereits eingeschränkten Enzymfunktion zu klinischen Manifestationen führt. Häufig handelt es sich um Arzneimittel, die durch das Zytochrom-P450-Isoenzym-System metabolisiert werden. An eine Porphyrinose muss gedacht werden bei akuten, meist kolikartig auftretenden Schmerzen, kombiniert mit neurologischen (Parästhesien, periphere Lähmungen) und kardiovaskulären (Tachykardie, Hypertonie) Auffälligkeiten sowie Photosensitivität mit lichtinduzierten Hautsymptomen wie brennende Schmerzempfindung, Verletzlichkeit, Erythem- und Blasenbildung. Eine Hypertrichose kann neben der Porphyria cutanea tarda und Porphyria variegata auch auffälliges Symptom der kongenitalen erythropoetischen Porphyrie (M. Günther, MIM 263700) sein, seltener der erythropoetischen Protoporphyrinose (MIM 177000). Sie kann mit einer Prädisposition für lichtexponierte Hautareale im Gesicht auftreten, bei Frauen besonders im Schläfen- und seitlichen Wangenbereich, bei Männern als laterale, um die Augen verlaufende Verbreiterung oft auffällig buschiger Augenbrauen, aber auch die Stamm- und Extremitätenbehaarung betreffen. Die Diagnose wird durch Bestimmung der Porphyrine in Urin, Erythrozyten und Stuhl gestellt.

Hypothyreose. Eine Hypothyreose im Kindesalter kann mit einer unter Thyroxin-Substitution reversiblen generalisierten Hypertrichose einhergehen. Betont betroffen sind die Schläfen, der Rücken, die Schultern und die Extremitäten. In der Regel bestehen gleichzeitig andere klinische Zeichen der Hypothyreose (trockene Haut, Obstipation, Minderwuchs, Apathie).

Dermatomyositis. Es handelt sich um eine ► **Autoimmunerkrankung** mit entzündlichen Veränderungen hauptsächlich im Bereich der Haut (Gottron-Papeln, bläulich-violette Erytheme, Kalzinose) und quer gestreiften Muskulatur. Häufiger bei der juvenilen Form kommt eine symptomatische Hypertrichose des Gesichtes oder der Extremitäten vor.

Störungen des zentralen Nervensystems. Insbesondere bei Kindern kann es 1–4 Monate nach Schädel-Hirn-Trauma oder Virusenzephalitis zu einer akut einsetzenden und innerhalb 6–15 Monaten reversiblen generalisierten Hypertrichose in Form feiner unpigmentierter Haare (Lanugohaare) an Stirn, Wangen, Stamm und Extremitäten kommen. Als Pathomechanismen werden dienzephal, hypothalamische oder hypophysäre Funktionsstörungen diskutiert. Auch bei Encephalomyelitis disseminata (multipler Sklerose) wurde über symptomatische Hypertrichosen berichtet.

Kachexie. Bemerkenswerterweise kann Mangel- oder Unterernährung eine generalisierte Hypertrichose erzeugen, z. B. bei Anorexia mentalis, Malabsorptionssyndromen wie Zöliakie und konsumierenden Erkrankungen mit Marasmus wie Miliartuberkulose und tuberkulöser Meningitis, wiederum häufiger bei Kindern.

Aids. Bei fortgeschrittener HIV-Infektion kann es zu einer generalisierten Hypertrichose kommen. Ätiopathogenetisch werden Kachexie, metabolische Einflüsse (HIV-assoziierte Porphyria cutanea tarda), trichogene Medikamente (Interferon) und immunologische Faktoren (Immunsuppression und speziell virusinduzierte Erhöhung des Plasmainterferonspiegels) diskutiert.

POEMS-Komplex, Crow-Fukase-Syndrom. Dieser Begriff ist ein Akronym für Polyneuropathie, Organomegalie, Endokrinopathie, M-Gradient und Hautveränderungen („skin changes“). Es handelt sich meist um einen ► **paraneoplastischen Symptomenkomplex** mit progressiver, peripherer Polyneuropathie (100%), Hepatosplenomegalie (83%), Gynäkomastie (68%), Impotenz (63%), Amenorrhö, Glukoseintoleranz, Hypothyreose, Hyperprolaktinämie, Dysglobulinämie (80% monoklonale Gammopathie) und Hautveränderungen: diffuse Hyperpigmentierung (93%), generalisierter Hypertrichose (■ **Abb. 3**) in 81%, sklerodermiforme Verdickung und Verhärtung der Haut (77%), Hyper-

Tab. 2 Medikamente, die eine Hypertrichose induzieren können

Phenytoin
Cyclosporin A
Minoxidil (auch topische Anwendung)
Kortikosteroide
Diazoxid
Streptomycin
D-Penicillamin
Inferferon-α2 (speziell Trichomegalie)
Zidovudin? (Differenzialdiagnose: HIV-induzierte Hypertrichose)
Latanoprost (Trichomegalie)



Abb. 3 ▲ Hypertrichose bei POEMS-Komplex. (Aus [26])



Abb. 4 ▲ Melanosis naeviformis Becker. (Aus [26])

hidrose (66%) und eruptive Angiome. Ferner bestehen periphere Ödeme (91%), Aszites (62%) und Pleuraerguss (40%) sowie leichtes Fieber (70%; [21]).

Hypertrichosis lanuginosa acquisita. Es handelt sich um eine seltene obligate Paraneoplasie mit plötzlich einsetzendem, erheblich verstärktem Wachstum von Lanugohaaren, zunächst im Gesicht, auf der Nase, der Stirn und im Bereich des Nackens und oberen Rückens [6]. Das Einzelhaar kann bis zu 4 cm lang werden. In der Folge entwickelt sich eine besonders stark ausgeprägte Hypertrichose der Axillar- und Pubesregion, wo bis zu 15 cm lang wachsende Haare das äußere Genitale fast verdecken können. Die maligne Grundkrankheit wird oft erst durch die richtige Interpretation der außergewöhnlichen Behaarung erkannt, gelegentlich aber erst bei der Autopsie. Die Prognose ist im Allgemeinen schlecht, da zum Zeitpunkt der Diagnose der Tumor meist metastasiert hat. Selten können die Hauterscheinungen dem Auftreten des Tumors um Jahre vorausgehen. Ursächlich sind Karzinome im Brust- und Bauchraum, aber auch maligne lymphoproliferative Erkrankungen. Als Besonderheit werden auch eine rote, papulöse Glossitis der vorderen zwei Drittel der Zunge beschrieben sowie gelegentlich Störungen der Geruchswahrnehmung und eine erworbene Ichthyose.

Primäre umschriebene Hypertrichosen

Die kongenitalen und hereditären oder familiären umschriebenen Hypertrichosen umfassen jede Form der anlagebedingten umschriebenen Vermehrung von Haaren mit oder ohne assoziierten kutanen oder anderen Fehlbildungen (■ Tab. 3). Zugrunde liegt eine ► **nävoide Entwicklungsstörung** mit umschriebener Vermehrung von Haarfollikeln im Sinn eines Hamartoms bzw. organoiden Nävus oder mit umschriebener Anagenphasenverlängerung.

Naevus pigmentosus et pilosus. Kongenitale pigmentierte Nävuszellnävi weisen häufig eine vermehrte, meist stark pigmentierte, derbe Behaarung auf. Entsprechend ihrer Größenausdehnung werden kleine (<1,5 cm), mittelgroße (1,5–20 cm) und große (>20 cm) Nävi unterschieden, die sich in ihrer Prognose hinsichtlich Melanomentwicklung unterscheiden. Bei der ► **Melanosis neurocutanea** (Touraine-Syndrom) liegen ausgedehnte (bei Neugeborenen >9 cm am Kopf und >6 cm am Körper), kongenitale, behaarte Nävuszellnävi der Haut in Verbindung mit gleichartigen Ansammlungen von pigmentbildenden Nävuszellen in den Leptomeningen von Gehirn und Rückenmark vor. In 64% entwickelt sich ein okklusiver Hydrocephalus internus mit schweren zerebralen Störungen, in 62% ein malignes Melanom im frühen Lebensalter.

Melanosis naeviformis Becker. Sie kommt meist in der Adoleszenz als unilateral, vorwiegend im Schulter-, oberen Rumpf- oder Oberarmbereich auftretende umschriebene Hyperpigmentierung mit Hypertrichose vor (■ Abb. 4). Die Veränderung tritt meist sporadisch auf, häufiger beim männ-

Die maligne Grundkrankheit wird oft erst durch die richtige Interpretation der außergewöhnlichen Behaarung erkannt

► Nävoide Entwicklungsstörung

► Melanosis neurocutanea

Die Hypertrichose ist progredient und bei der Hälfte der Patienten ab dem 30. Lebensjahr unverändert persistierend

Die nävoide Hypertrichose ist eine meist bei Geburt vorhandene, umschriebene fleckförmige Vermehrung pigmentierter Terminalhaare ohne assoziierte Fehlbildungen

► Haarkragenzeichen

Tab. 3 Kongenitale und hereditäre umschriebene Hypertrichosen

Kongenitale Nävuszellnävi (Naevus pigmentosus et pilosus)

- Klein (<1,5 cm)
- Mittelgroß (1,5–20 cm)
- Riesenpigmentnävus (>20 cm)
- Melanosis neurocutanea (Touraine-Syndrom)

Melanosis naeviformis Becker

Isolierte familiäre umschriebene Hypertrichosen

- Familiäre Hypertrichosis cubiti (MIM 139600)
- Hypertrichosis pinnae auris (MIM 139500, 425500)
- Haarige Handteller und Fußsohlen (zirkumskripte piläre Dysembryoplasie der Handteller, MIM 139650)

Nävoide Hypertrichosen

- Nävoide Hypertrichose
- Familiäre anteriore zervikale Hypertrichose (MIM 239840)
- Kongenitale Hemihypertrophie mit Hypertrichose
- Familiäre zervikale Hypertrichose mit Skoliose (MIM 117850)

Hypertrichose bei Dysraphismus

Haarkragenzeichen

Hypertrichosen der Augenbrauen/-wimpern

- Trichomegaliesyndrom Oliver-McFarlane (MIM 275400)
- Synophris
- Distichiasis-Lymphödem-Syndrom (MIM 153400)

lichen Geschlecht (ca. 4-mal), zunächst als hell- bis dunkelbraune, oft bizarr konfigurierte Hyperpigmentierung, in der später in ca. 80% der Fälle kräftige dunkel pigmentierte Haare entstehen. Auftreten nach dem 3. Lebensjahrzehnt ist selten, die Hypertrichose ist progredient und bei der Hälfte der Patienten ab dem 30. Lebensjahr unverändert persistierend.

Nävoide Hypertrichose. Die nävoide Hypertrichose ist eine meist bei Geburt vorhandene oder sich kurz danach entwickelnde, umschriebene fleckförmige Vermehrung pigmentierter Terminalhaare ohne assoziierte kutane oder andere Fehlbildungen. Überwiegend handelt es sich um einen solitären Herd, seltener multifokale Bezirke, die sich dann nach den Blaschko-Linien orientieren (Mosaizismus). Sonderformen sind die anteriore zervikale Hypertrichose mit umschriebener Vermehrung pigmentierter Terminalhaare auf dem Ventralaspekt des Halses [3]. Familiäres Vorkommen in Verbindung mit einer peripheren sensomotorischen Neuropathie wurde beschrieben, sog. familiäre anteriore zervikale Hypertrichose (MIM 239840; [22]), ferner die kongenitale Hemihypertrophie mit Hypertrichose mit kongenitaler Hypertrophie einer Körperhälfte, auch partiell (Gesicht, obere oder untere Extremitäten) in Verbindung mit Hypertrichose [9]. Assoziierte geistige Retardierung kommt in 10–20% vor. Es besteht ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung von Wilms-Tumoren (3%), Nebennierenrindentumoren und Hepatoblastomen. Eine umschriebene Hypertrichose kann auch mit einer zirkumskripten Lipatrophie und Skoliose als sog. familiäre zervikale Hypertrichose mit Skoliose (MIM 117850; [19]) oder bei vaskulären Fehlbildungen vorkommen.

Hypertrichose bei Dysraphismus. Es kommt zu einer umschrieben verstärkten Terminalbehaarung in der Form eines Büschels median über der Wirbelsäule, meist lumbosakral (■ **Abb. 5**), in Assoziation mit einem spinalen Dysraphismus (Spina bifida, Diastematomyelie, Meningozele, Meningomyelozele; [17]). Als ► **Haarkragenzeichen** (■ **Abb. 6**) bezeichnet man einen kragenartig angeordneten Haarbüschel in der Zirkumferenz einer Dermoidzyste, Aplasia cutis congenita (im Rahmen einer kranialen Dysraphie) bzw. heterotopen Hirngewebes am Skalp [5].

Auch kommt eine umschriebene Hypertrichose im Zusammenhang mit plexiformen Neurofibromen bei der Neurofibromatose von Recklinghausen vor.

Trichomegaliesyndrom Oliver-McFarlane (MIM 275400). Es handelt sich um eine kongenitale Assoziation von langen Wimpern (Trichomegalie) und Augenbrauen, Pigmentdegeneration der Reti-



Abb. 5 ▲ Lumbosakrale Hypertrichose bei spinalem Dysraphismus. (Aus [26])

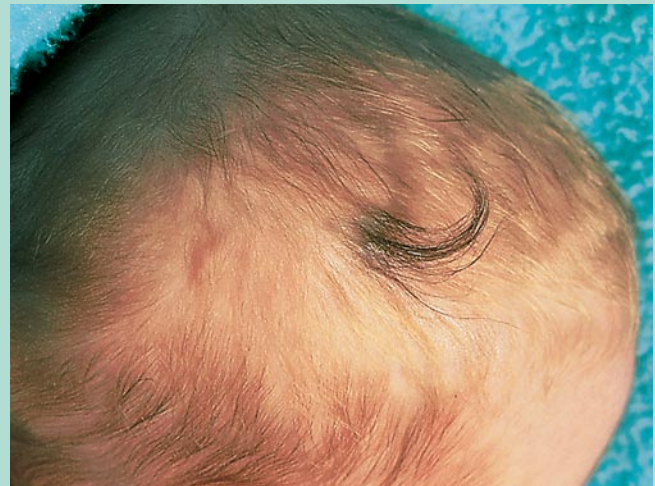


Abb. 6 ▲ Haarkragenzeichen. (Aus [26])

na, proportioniertem Minderwuchs, okzipital akzentuierter Hypotrichose und fraglicher geistiger Retardierung [20].

Synophris. Mit Synophris werden zusammengewachsene Augenbrauen bezeichnet, häufig konstitutionell, ohne assoziierte Anomalien als sog. ► **Rätzelbildung**, selten auch im Rahmen kongenitaler Syndrome, wie z. B. dem Cornelia-de-Lange-Syndrom.

Distichiasis. Die Wimpern sind 2-reihig in den 4 Augenlidern angeordnet. Dies ist das Leitsymptom des hereditären ► **Distichiasis-Lymphödem-Syndroms** (MIM 153400) in Assoziation mit chronischem Lymphödem der unteren Extremitäten, Pterygium colli, partiellem lateralem Ektropium der Unterlider, Ptosis und Wirbeldeformitäten [12].

Schließlich gibt es einer Reihe isolierter, familiärer umschriebener Hypertrichosen:

Hypertrichosis pinnae auris (MIM 139500; Y-chromosomal vererbte Form: MIM 425500). Es handelt sich um eine nur beim männlichen Geschlecht mit Prädisposition für das Vorkommen, ab ca. dem 20. Lebensjahr sich verstärkende, umschriebene Hypertrichose der Ohren mit pigmentierten Terminalhaaren an Helix und Anthelix (► **Abb. 7**). Abzugrenzen ist die häufiger anzutreffende ► **Barbula tragica** in der Form pigmentierter Terminalhaare, die altersabhängig mitunter büschelartig hinter dem Tragus aus dem äußeren Gehörgang wachsen.

Hypertrichosis nasi (MIM 139630). Dies ist eine ebenfalls nur beim männlichen Geschlecht anzutreffende Terminalhaarhypertrichose der Nasenspitze.

Familiäre Hypertrichosis cubiti (MIM 139600). Es handelt sich um eine bei Geburt bereits vorhandene dichte Vellusbehaarung symmetrisch im seitlichen Ellenbogenbereich und an den Streckseiten der Unterarme, die bis etwa zum 5. Lebensjahr an Intensität zunimmt, um bis zur Pubertät eine dem Geschlecht, Alter und der Lokalisation entsprechende Normalisierung zu erfahren [18].

Haarige Handteller und Fußsohlen, zirkumskripte piläre Dysembryoplasie der Handteller (MIM 139650). Über ein familiäres Vorkommen von symmetrisch an Handtellern und Fußsohlen lokalisierten Bezirken mit Haarfollikeln wurde vereinzelt berichtet [10].

Die spezifische Diagnose ergibt sich aus dem Befund einer umschriebenen Hypertrichose und ihrer besonderen Lokalisation sowie allfällig assoziierter Anomalien. Bei den umschriebenen Hypertrichosen median über der dorsalen Wirbelsäule sind eine ► **sorgfältige pädiatrisch-neurologische Abklärung** und Verlaufsbeobachtung betroffener Kinder hinsichtlich vorhandener oder während des Wachstums möglicher neurologischer Komplikationen angezeigt. Dasselbe gilt vor chirurgischen Eingriffen (z. B. Exzision der Hypertrichose) in diesem Bereich. Ebenfalls ist beim Haarkragenzei-

► Rätzelbildung

► Distichiasis-Lymphödem-Syndroms

Die Hypertrichosis pinnae auris tritt nur beim männlichen Geschlecht auf

► Barbula tragica

► Sorgfältige pädiatrisch-neurologische Abklärung

Beim Haarkragenzeichen ist vor operativen Eingriffen eine sorgfältige Abklärung mittels bildgebender Verfahren notwendig

► Chronische Scheuerreize

Die Diagnose ergibt sich aus dem Befund einer umschriebenen Hypertrichose und ihrer besonderen Lokalisation

Die Therapiewahl hängt von der Art, Ausdehnung und Stärke des Haarwuchses sowie von den Vorstellungen des Patienten ab

Das Auszupfen eignet sich für einzelne oder in kleinen Gruppen stehende Haare

► Elektrische Epilationsgeräte

► Rasur

chen vor operativen Eingriffen eine sorgfältige Abklärung mittels bildgebender Verfahren (CT, MRI) angezeigt, um die Tiefenausdehnung abzuschätzen bzw. eine Verbindung mit dem Intrakranium auszuschließen oder nachzuweisen.

Erworbene umschriebene Hypertrichosen

Erworbene umschriebene Hypertrichosen sind Folge einer meist reversiblen zirkumskripten Transformation in normaler Zahl und Verteilung vorhandener Vellushaare in Terminalhaare. Die verschiedenen zugrunde liegenden Störungen, sind in **Tab. 4** aufgeführt. Oft steht zunächst die Grundkrankheit im Vordergrund. Die Ätiopathogenese ist im Einzelnen unbekannt. Vermutet werden mitunter umschriebene Veränderungen der Hautdurchblutung und -temperatur infolge **chronischer Scheuerreize** (**Abb. 8**), Okklusion im Gipsverband [13], kutaner Entzündungen oder einer lokalen neurovaskulären Dysregulation, z. B. bei Sudeck-Dystrophie, sowie Änderungen innerhalb der kutanen extrazellulären Matrix (Mukopolysaccharide), z. B. beim prätibialen Myxödem.

Die Diagnose ergibt sich aus dem Befund einer umschriebenen Hypertrichose und ihrer besonderen Lokalisation, wobei sich die Hypertrichose oft zeitlich und lokalisationsabhängig in einen kausalen Zusammenhang mit einer umschriebenen Pathologie der Haut bringen lässt. Die Prognose ist abhängig von der zugrunde liegenden Störung. Eine erworbene Trichomegalie tritt bei Aids (**Abb. 9**), Trachom, unter Immunsuppression mit Cyclosporin A und als unerwünschte Medikamentenwirkung von Latanoprost in der topischen Glaukombehandlung auf.

Haarentfernung

Aktive Maßnahmen zur Haarentfernung haben sich nach dem individuell empfundenen Leidensdruck der Betroffenen zu richten. Es gibt keine einzelne Methode zur Entfernung unerwünschter Körperhaare, die für alle Patienten und Lokalisationen gleichermaßen geeignet ist. Die Therapiewahl hängt von der Art, Ausdehnung und Stärke des Haarwuchses sowie von den persönlichen Vorstellungen des Patienten ab [24].

Epilation

Frauen und Männer aller Kulturen haben aus sozialen, religiösen oder ästhetischen Gründen unerwünschte Haare mit verschiedensten Methoden entfernt. Die Haarentfernungspraktiken sind historisch bedingt zahlreich, teilweise waren sie mit gesundheitlichen Gefahren verbunden. Die Folgen der Röntgenepilation sind älteren Dermatologen geläufig, auch Thalliumsalze und Mischungen von Arsentrisulfid mit Kalk wurden trotz toxikologischer Risiken zur chemischen Epilation verwendet. Unter den alten Epilationsverfahren bemerkenswert sind in altägyptischen Gräbern gefundene Abrasiva, die zur Haarentfernung verwendet wurden, und eine althergebrachte, bis heute im Orient praktizierte Technik mittels einer Schnur, engl. „threading“, die über die Haut gedreht wird und dabei die darin sich verwickelnden Haare auszupft. Das Auszupfen eignet sich insbesondere für einzelne oder in kleinen Gruppen stehende Haare wie etwa im Bereich der Mamille oder des Abdomens. Beim Auszupfen von Haaren aus behaarten Nävuszellnävi kann es zur Ausbildung von Fremdkörpergranulomen im Bereiche traumatisierter Haarfollikel kommen, die metaplastisch ossifizieren können (Osteonävus von Nanta). Meistens werden Haare mittels Pinzette ausgezupft. Auch die im Handel erhältlichen **elektrischen Epilationsgeräte**, die mittels geschlitzter rotierender Rollen die Haare ausreißen, stellen letztlich eine Art des Auszupfens dar. Die Methode ist schmerzhaft und muss nach einigen Wochen wiederholt werden.

Ebenfalls zu den alten und bis heute praktizierten Epilationsmethoden gehören die Rasur und das Herausreißen der Haare mittels Adhäsivmitteln. Während viele Frauen die **Rasur** im Gesicht ableh-



Abb. 7 ▲ Hypertrichosis pinnae auris. (Aus [26])

Tab. 4 Erworbene umschriebene Hypertrichosen

<i>Wiederholte exogene Traumatisierung</i>
– Längere Hautokklusion durch Verbände (z. B. Gipsimmobilisation)
– Anhaltender berufsbedingter Druck auf die Haut
– Exkorierte Insektenstiche
<i>Chronische kutane Entzündung</i>
– Lichen simplex chronicus
– Randbereich von Narben
– Entzündlich irritierte Impfnarben (Diphtherie, Tetanus, BCG)
– Nach rezidivierenden Thrombophlebitiden
– Nach Sklerotherapie
– Über chronischen Osteomyelitisherden
<i>Neurovaskuläre Dysregulation</i>
– Sudeck-Dystrophie
– Periphere Neuropathie
– Chronische venöse Insuffizienz
<i>Veränderung der extrazellulären Matrix</i>
– Prätibiales Myxödem
<i>Erworbene Trichomegalie</i>
– Trachom
– Interferon-Therapie (B-Zell-Lymphom, Kaposi-Sarkom)
– Cyclosporin-A-Therapie (Immunsuppression)
– Topische Latanoprost-Therapie (bei Glaukom)
– Aids

nen, rasiert sich die Mehrzahl der Frauen im Axillarbereich und an den Beinen. Die Methode gilt als rasch, effektiv, einfach und billig. Entgegen der Laienvorstellung gibt es von wissenschaftlicher Seite keinen Anhaltspunkt dafür, dass nach einer Rasur die Haare kräftiger oder stärker pigmentiert seien, obwohl durch die nachwachsenden „Stoppeln“ dieser Eindruck entstehen kann. Nachteile sind, dass täglich rasiert werden muss und im Bereich der Medialseiten der Oberschenkel sowie Teile der Genitalregion es beim erneuten Auswachsen der Haare häufig zu **► Follikulitiden** kommt. Im Unterschied zur Rasur, die praktisch täglich wiederholt werden muss, erfolgt durch das Herausreißen der Haare mittels der genannten elektrischen Epilationsgeräte oder Epilierwachsen eine länger anhaltende Haarentfernung. Hierbei handelt es sich um Adhäsivmittel, die nach Aufschmelzen im Wasserbad (Warmwax) oder kalt (Kaltwax) auf die zu epilierende Hautpartien aufgestrichen werden. Nach dem Antrocknen der Masse reißt man den Wachsfilm mitsamt den in der Wachsschicht haftenden Haarschaften ruckartig ab. Nachteile sind Schmerzhaftigkeit, ungenügende Entfernung kurzer Haare, Hautirritationen und Follikulitiden. Die Wachsepilation muss alle 2–6 Wochen wiederholt werden. Eine Variante des Herausreißen der Haare mittels Adhäsivmitteln ist eine im Nahen Osten praktizierte Epilationsmethode, engl. **► „sugaring“**, bei der eine knetbare Masse zur Anwendung kommt, die Zitronensäure 8,0, Zucker 65,0, Glukose 15,0 und Aqua purificata ad 100,0 enthält. Nach Weichkneten wird die Masse ca. 0,5 cm dick auf das zu enthaarende Areal aufgedrückt und mit einem Ruck entfernt.

Chemische Depilation

Bei der chemischen Depilation werden mittels Reduktionsmitteln im alkalischen Milieu die Disulfidbrücken und Peptidbindungen des Haarkeratins gespalten, sodass die Haare aufgelöst werden. Die heutigen Epilatorien basieren fast alle auf substituierten Mercaptoverbindungen: **► Thioglykolate** werden in einer Konzentration von 2–4% eingesetzt, Kalziumsalze der Thioglykolate werden wegen ihrer geringeren irritierenden Eigenschaften bevorzugt. Sie werden als Cremes, Lotionen und Aerosolschaum angeboten, die etwa messer dick auf die zu epilierenden Hautpartien aufgetragen und nach 5–15 min Einwirkzeit entfernt werden. Da die Wirkstoffe der Depilatorien nicht nur das Kerasin der Haarsubstanz angreifen, sondern auch die Epidermis, können unerwünschte Wirkungen auch an der Epidermis auftreten, insbesondere wenn die Gebrauchsempfehlung des Herstellers nicht befolgt wird. Es ist ratsam, zuerst eine kleine Testregion probeweise zu behandeln, um eine großflächige Hautirritation zu vermeiden. Nach gründlichem Abwaschen der Depilatorien mit Wasser ist auch eine Nachbehandlung der Hautpartien mit neutralisierenden Präparaten empfehlenswert. Chemische Depilatorien eignen sich am besten zur Haarentfernung an den Beinen. Wegen ihres hohen Irritationspotenzials sollten sie nicht zu häufig Anwendung finden. Auch Kontaktallergien auf Thioglykolate sind bekannt.

Bleichung der Haare

Eine unerwünschte Behaarung fällt auch nach Bleichung der Haare mithilfe von Wasserstoffperoxid unter Zusatz von Ammoniak weniger stark auf. Bei der Heimanwendung werden als Bleichmittel Wasserstoffperoxidzubereitungen in Konzentrationen bis zu 12% als wässrige Lösungen eingesetzt, die direkt vor der Applikation mit Ammoniaklösungen oder ammoniakhaltigen cremeförmigen

► Follikulitiden

Durch Herausreißen der Haare mittels elektrischer Epilationsgeräte oder Epilierwachsen erfolgt eine länger anhaltende Haarentfernung

► „Sugaring“

► Thioglykolate

Bei der chemischen Depilation werden die Disulfidbrücken und Peptidbindungen des Haarkeratins gespalten, sodass die Haare aufgelöst werden

Chemische Depilatorien sollten wegen ihres hohen Irritationspotenzials nicht zu häufig Anwendung finden

Eine unerwünschte Behaarung fällt nach Bleichung der Haare weniger stark auf



Abb. 8 ▲ Umschriebene Hypertrichose infolge Scheuerreiz. (Aus [26])



Abb. 9 ▲ Erworbene Trichomegalie bei Aids. (Aus [26])

► Peroxidsulfate

Die Elektroepilation ist die einzige kosmetische Methode, die zu einer dauerhaften Haarentfernung führt

► Blend-Methode

Pro Sitzung können nicht mehr als 100 Haare entfernt werden, die bis zu 40% wieder nachwachsen

Das Prinzip der selektiven Photothermolyse beruht auf der selektiven Schädigung des pigmentierten Haarfollikels, während die umgebende Haut unbeschädigt bleibt

Emulsionen vermischt werden. Eine einfache Methode besteht in der Anwendung von 6%iger Wasserstoffperoxidlösung mit 20 Tropfen Salmiakgeist auf 25 ml. Unmittelbar nach dem Anmischen wird die Lösung aufgetragen. Die Applikationsdauer beträgt etwa 30 min. Bei manchen Patienten kommt es zu einer Hautreizung, weshalb es ratsam ist, die Lösung zuerst in einem kleinen Testareal zu probieren. Die in kommerziellen Produkten zur Intensivierung der Haaraufhellung zugemischten **► Peroxidsulfate** können bei sensibilisierten Patienten zu schweren anaphylaktischen Reaktionen Anlass geben. Das Bleichverfahren eignet sich für die Oberlippe, Kinnlinie und Arme.

Elektroepilation

Während alle oben genannten Maßnahmen zu einer temporären Haarentfernung führen, ist die Elektroepilation die zurzeit einzige kosmetische Methode, die zu einer dauerhaften Haarentfernung durch gezielte Zerstörung der Haarwurzel führt. Sie erfolgt mithilfe von Epilationssonden, die in den Haarfollikel eingeführt werden und diesen entweder mittels Gleichstrom elektrolitisch (galvanische Elektrolyse) oder durch hochfrequenten Wechselstrom thermisch schädigen (Thermolyse). Bei der galvanischen Elektrolyse entsteht elektrochemisch innerhalb des Haarfollikels Natriumhydroxid, das zur Koagulation des Haarfollikels führt. Demgegenüber wird bei der Thermolyse der Haarfollikel durch Hitze zerstört. Die **► Blend-Methode** kombiniert beide Techniken und wird heute als die effektivste Form der dauerhaften Haarentfernung mittels Elektrokaustik aufgefasst. Die Elektroepilation erfordert Erfahrung und wird von geschulten Kosmetiker(inne)n praktiziert. Selbst für Experten wird die Elektroepilation durch den Zeitaufwand begrenzt. Pro Sitzung können nicht mehr als 100 Haare entfernt werden, die bis zu 40% wieder nachwachsen. Eine Epilationssitzung dauert zwischen 15 min und 1 h. Weitere Nachteile sind die Schmerzhaftigkeit der Behandlung und die Möglichkeit perifollikulärer Entzündungen, punktförmiger Hyperpigmentierungen und Vernarbungen sowie selten auch bakterieller Infektionen. Zur Heimbehandlung werden batteriebetriebene Geräte angeboten, die mangelnde Erfahrung des Anwenders stellt aber ein zusätzliches Problem dar. Meistens wird die Elektroepilation zur Entfernung kräftiger Haare in umschriebenen Bereichen des Gesichtes eingesetzt, während eine vermehrte Behaarung in anderen Körperregionen besser mit anderen Methoden, vorzugsweise der laser- und lichtquellenassistierten Haarentfernung, behandelt wird.

Laserepilation

In den letzten Jahren wurden auf dem Gebiet der Epilation durch die Entwicklung von medizinischen Lasergeräten große Fortschritte erzielt. Das Prinzip der selektiven Photothermolyse beruht auf der selektiven Schädigung des pigmentierten Haarfollikels, während die umgebende Haut unbeschädigt bleibt. Eine Reihe von Geräten wurde entwickelt, die eine rasche, nichtinvasive Haarentfernung auch großer Flächen ermöglicht. Die erste kontrollierte Studie über die Wirksamkeit der Laserepilation wurde am 694-nm-Rubin-Laser durchgeführt, zurzeit werden Blitzlampengeräte, 755-nm-Alexandrit-, 800-nm-Dioden- sowie 1064-nm-Nd:YAG-Laser zur Epilation verwendet. Mit allen Systemen kann eine temporäre

Haarreduktion erreicht werden. Die Effektivität im Hinblick auf eine lang anhaltende oder permanente Haarreduktion korreliert stark mit der Haarfarbe. Während eine permanente Haarreduktion durch Laserepilation bei blonden, roten oder weißen Haaren kaum erzielt werden kann, stellen dunkle Haare auf heller Haut ideale Voraussetzungen dafür dar. Studienergebnisse zeigen, dass generell bei 80% der Patienten eine signifikante Haarreduktion erzielt werden kann, während mit 20% Therapieversagern zu rechnen ist. Langzeitstudien zeigen zudem, dass pro Sitzung eine Haarreduktion um ca. 20% erreicht werden kann, sodass mehrere Sitzungen für ein zufriedenstellendes Ergebnis notwendig sind. Oft sind die nachwachsenden Haare dünner und weniger pigmentiert, was ebenfalls zum kosmetischen Ergebnis beiträgt. Eine umfassende Aufklärung der Patienten ist wichtig, um zu hohe Erwartungen und eine ungeduldige Haltung zu korrigieren. Die Anwendung von Laser- und Lichtgeräten zur dauerhaften Haarentfernung sollte grundsätzlich durch erfahrene Ärzte nach ausführlicher Aufklärung der Patienten über Gegenanzeigen und unerwünschte Wirkungen durchgeführt werden, nicht zuletzt auch, um krankhafte Zustände mit übermäßigem Haarwachstum auszuschließen.

Fazit für die Praxis

Zur richtigen nosologischen Einordnung der Hypertrichose sind Manifestationsalter, Haarart, Lokalisation und Behaarungsmuster, Begleitkrankheiten und Medikamente, evtl. assoziierte Anomalien und die Familienanamnese von Bedeutung. Aktive Maßnahmen zur Haarentfernung richten sich nach dem individuellen Leidensdruck. Die Therapiewahl hängt von Art, Ausdehnung und Stärke des Haarwuchses sowie von den Vorstellungen des Patienten ab und umfasst kosmetische Haarentfernungsmethoden sowie den Einsatz von Laser und Blitzlampen.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. R.M. Trüeb



Dermatologische Klinik, UniversitätsSpital Zürich
Gloriastrasse 31, 8091 Zürich
Ralph.trueeb@usz.ch

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- Barth JH, Wilkinson JD, Dawber RPR (1988) Prepubertal hypertrichosis: normal or abnormal? Arch Dis Child 63: 666–668
- Baumeister FAM (2000) Differentiation of Ambras syndrome from hypertrichosis universalis. Clin Genet 57: 157–158
- Braddock SR, Jones KL, Bird LM et al (1995) Anterior cervical hypertrichosis: a dominantly inherited isolated defect. Am J Med Genet 55: 498–499
- Cantu JM, Garcia-Cruz D, Sanchez-Corona J et al (1982) A distinct osteochondrodysplasia with hypertrichosis: individualization of a probably autosomal recessive entity. Hum Genet 60: 36–41
- Drolet BA, Clowry L Jr, McTigue MK, Esterly NB (1995) The hair collar sign: marker for cranial dysraphism. Pediatrics 96: 309–313
- Farina MC, Tarin N, Grilli R et al (1998) Acquired hypertrichosis lanuginosa: case report and review of the literature. J Surg Oncol 68: 199–203
- Felgenhauer WR (1969) Hypertrichosis lanuginosa universalis. J Genet Hum 17: 1–44
- Fenton DA (1985) Hypertrichosis. Sem Dermatol 4: 58–67
- Hurwitz S, Klaus SN (1971) Congenital hemihypertrophy with hypertrichosis. Arch Dermatol 103: 98–100
- Jackson CE, Callies QC, Krull EA, Mehregan A (1975) Hairy cutaneous malformations of palm and soles. A hereditary condition. Arch Dermatol 111: 1146–1149
- Jalili IK (1989) Cone-rod congenital amaurosis associated with congenital hypertrichosis: an autosomal recessive condition. J Med Genet 26: 504–510
- Johnson SM, Kincannon JM, Horn TD (1999) Lymphedema-distichiasis syndrome: report of a case and review. Arch Derm 135: 347–348
- Kara A, Kanra G, Alanay Y (2001) Localized acquired hypertrichosis following cast application. Pediatr Dermatol 18: 57–59
- Kint AH, Vermader FR, Decroix JM (1985) Kongenitale Hypertrichosis lanuginosa. Hautarzt 36: 423–424
- Kousseff BG, Newkirk P, Root AW (1994) Brachmann-de Lange syndrome. 1994 update. Arch Pediatr Adolesc Med 148: 749–755
- Macias-Flores MA, Garcia-Gruz D, Rivera H et al (1984) A new form of hypertrichosis inherited as an X-linked dominant trait. Hum Genet 66: 66–70
- McAtee-Smith J, Hebert AA, Rapini RP, Goldberg NS (1994) Skin lesions of the spinal axis and spinal dysraphism. Fifteen cases and a review of the literature. Arch Pediatr Adolesc Med 148: 740–748
- Miller ML, Yeager JK (1995) Hairy elbows. Arch Dermatol 131: 858–859
- Reed OM, Mellette JR, Fitzpatrick JE (1989) Familial cervical hypertrichosis with underlying kyphoscoliosis. J Am Acad Dermatol 20: 1069–1072
- Sampson JR, Tolmie JL, Cant JS (1989) Oliver-McFarlane syndrome: a 25-year follow-up. Am J Med Genet 34: 199–201
- Soubrier MJ, Dubost JJ, Sauvezie BJ (1994) POEMS syndrome: a study of 25 cases and a review of the literature. French Study Group on POEMS syndrome. Am J Med 97: 543–553
- Trattner A, Hodak E, Sagie-Lerman T et al (1991) Familial congenital anterior cervical hypertrichosis associated with peripheral sensory and motor neuropathy – a new syndrome? J Am Acad Dermatol 25: 767–770
- Trüeb RM, Borelli S, Gloor M, Wüthrich B (1994) Präpuberale Hypertrichose. Schweiz Med Wochenschr 124: 595–600
- Trüeb RM (2002) Causes and management of hypertrichosis. Am J Clin Dermatol 3: 617–621
- Winter GB, Simpkins MJ (1974) Hypertrichosis with hereditary gingival hyperplasia. Arch Dis Child 49: 394–399
- Trüeb RM (2003) Haare. Praxis der Trichologie. Steinkopff, Darmstadt

Die Effektivität der Laserepilation im Hinblick auf eine lang anhaltende oder permanente Haarreduktion korreliert stark mit der Haarfarbe

Eine umfassende Aufklärung der Patienten ist wichtig, um zu hohe Erwartungen und eine ungeduldige Haltung zu korrigieren

CME-Fragebogen

Bitte beachten Sie:

- Antwortmöglichkeit nur online unter: **CME.springer.de**
- Die Frage-Antwort-Kombinationen werden online individuell zusammengestellt.
- Es ist immer nur eine Antwort möglich.

Hinweis für Leser aus Österreich

Gemäß dem Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) der Österreichischen Ärztekammer werden die auf CME.springer.de erworbenen CME-Punkte hierfür 1:1 als fachspezifische Fortbildung anerkannt.

Bei welcher der nachfolgenden kongenitalen Hypertrichosen spricht man auch vom Ambras-Syndrom?

- ☐ Hypertrichosis lanuginosa congenita.
- ☐ Hypertrichosis universalis congenita.
- ☐ X-chromosomal dominante Hypertrichose.
- ☐ Gingivafibromatose mit Hypertrichose.
- ☐ Konstitutionelle generalisierte Hypertrichose.

Bei welcher der nachfolgenden generalisierten Hypertrichosen im Kindesalter handelt es sich *nicht* um eine Terminalhaarhypertrichose?

- ☐ Hypertrichosis universalis congenita.
- ☐ Konstitutionelle generalisierte Hypertrichose.
- ☐ Gingivafibromatose mit Hypertrichose.
- ☐ Osteochondrodysplasie mit Hypertrichose.
- ☐ Cyclosporin-A-induzierte Hypertrichose.

Bei welchem der nachfolgenden komplexen Fehlbildungssyndrome ist die Hypertrichose in ihrer Verteilung und Ausprägung so konstant, dass sie klinisch-diagnostische Bedeutung hat?

- ☐ Rubinstein-Taybi-Syndrom.
- ☐ Cornelia-de-Lange-Syndrom.
- ☐ Pfaundler-Hurler-Syndrom.
- ☐ Embryofetales Alkoholsyndrom.
- ☐ Seckel-Syndrom.

Bei welcher der nachfolgenden Porphyrien kommt eine symptomatische Hypertrichose *nicht* vor?

- ☐ Porphyria cutanea tarda.
- ☐ Erythropoetische Porphyrie.
- ☐ Erythropoetische Protoporphyrurie.
- ☐ Akute intermittierende Porphyrie.
- ☐ Porphyria variegata.

Unter Trichomegalie versteht man:

- ☐ Hypertrichose der Augenbrauen.
- ☐ Zweireihig in den 4 Augenlidern angeordnete Wimpern.
- ☐ Zusammengewachsene Augenbrauen.
- ☐ Abnorm lange Wimpern.
- ☐ Aufgerollte Wimpern.

Welche der folgenden primären umschriebenen Hypertrichosen kommt nur beim männlichen Geschlecht vor?

- ☐ Synophris.
- ☐ Melanosis naeviformis Becker.
- ☐ Familiäre Hypertrichosis cubitis.
- ☐ Hypertrichosis pinnae auris.
- ☐ Haarige Handteller und Fußsohlen.

Welcher der folgenden Faktoren führt *nicht* zu einer erworbenen umschriebenen Hypertrichose?

- ☐ Prätibiales Myxödem.
- ☐ Sudeck-Dystrophie.
- ☐ Mastozytom.
- ☐ Gipsverband.
- ☐ Scheuerreiz.

Ein neugeborenes Kind zeigt einen kragenartig angeordneten Haarbüschel am Hinterkopf. Welche Maßnahmen sind indiziert?

- ☐ Primäre Totalexzision.
- ☐ Biopsie vor Totalexzision.
- ☐ Abklärung mittels bildgebender Verfahren wie MRI oder CT vor chirurgischer Intervention.
- ☐ Ausschluss einer Neurofibromatose.
- ☐ Keine.

Ein 12-jähriges Mädchen fühlt sich durch eine konstitutionelle generalisierte Hypertrichose dunkler Haare stark gestört. Welche der folgenden Haarentfernungsmethoden ist am besten geeignet zur Behandlung großer Flächen?

- ☐ Rasur.
- ☐ Chemische Depilation.
- ☐ Elektrische Epilation.
- ☐ Laserepilation.
- ☐ Keine. Psychologische Unterstützung.

Welches kann eine Komplikation der wiederholten Epilation eines behaarten Nävuszellnävus durch Auszupfen sein?

- ☐ Maligne Transformation.
- ☐ Ausbildung eines Halo-Nävus.
- ☐ Sekundäre Büschelhaarbildung.
- ☐ Granulombildung mit metaplastischer Ossifikation.
- ☐ Verlust der Haarpigmentierung.

Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate auf **CME.springer.de** verfügbar.

Den genauen Einsendeschluss erfahren Sie unter **CME.springer.de**

Hier steht eine Anzeige.

 Springer



Mitmachen, weiterbilden und CME-Punkte sichern durch die Beantwortung der Fragen im Internet unter **CME.springer.de**